ACADEMIE DE PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE
NECKER - ENFANTS - MALADES

No 103

Année 1975 N°

# THESE

pour le

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

JEAN-NOEL MERCIER

né le 22 décembre 1946 à Paris 16e

Présentée et soutenue publiquement le

## A PROPOS DE 2 CAS D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE BENIGNE POST-OTITIQUE

Président : Monsieur le Professeur Robert MALLET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548103_0024

ACADEMIE DE PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE
NECKER - ENFANTS - MALADES

Année 1975 N°

# THESE

pour le

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

JEAN-NOEL MERCIER

né le 23 décembre 1946 à Paris 16e

Présentée et soutenue publiquement le

## A PROPOS DE 2 CAS D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE BENIGNE POST-OTITIQUE

Président : Monsieur le Professeur Robert MALLET

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma femme

A mes parents

A mes beaux-parents

A toute ma famille

A mes amis

A Michel des Ordons

A Jean Pierre Mellon

A Monsieur le Professeur Robert MALLET

Qui a bien voulu me faire l'honneur de présider cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de ma profonde reconnaissance et de mon admiration respectueuse.

A mes Maîtres d'Externat

A Monsieur le Professeur Robert MALLET

A Monsieur le Professeur Marcel FEVRE

A Monsieur le Docteur Jean LE MELLETIER

A Monsieur le Professeur Christian NEZELOF

A Monsieur le Professeur Jean LEROUX-ROBERT

A Monsieur le Professeur Jean DI MATTEO

# A PROPOS DE 2 CAS

# D'HYPERTENSION

# INTRACRANIENNE BENIGNE

# POST-OTITIQUE

# P L A N

=======

- INTRODUCTION

- OBSERVATIONS

- CIRCONSTANCES DE SURVENUE

- ETUDE CLINIQUE
    - Examens paracliniques
    - Evolution
    - Diagnostic différentiel
    - Traitement

- MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES

- CONCLUSIONS

# I N T R O D U C T I O N

Nous avons observé l'année dernière dans le service du professeur Mallet,à l'hopital des Enfants Malades,deux cas d'hypertension intracrânienne bénigne post-otitique,dont le tableau clinique avait été très inquiétant,mais dont l'évolution fut spontanément favorable.

A ce propos,nous avons repris,d'après ces deux observations et celles de la littérature,une étude clinique,biologique et radiologique des hypertensions intracrâniennes bénignes de l'enfant et de leurs mécanismes physiopathologiques.

L'hypertension intracrânienne bénigne a été décrite pour la première fois en 1893 par QUINCKE ( 34 ) sous le nom de méningite séreuse.

D'autres termes ont été donnés depuis : pseudotumeur du cerveau,hydrocéphalie toxique,hydrocéphalie otitique.C'est celui d'hypertension intracrânienne bénigne qui est retenu aujourd'hui.Il a été défini par ROSE et MATSON ( 37 ) comme étant l'association d'une élévation de la pression d'un liquide céphalo-rachidien de composition normale,et d'un système ventriculaire en place,non déformé et non dilaté.

Nous rapporterons tout d'abord nos deux observations, dans lesquelles le tableau neurologique était secondaire à une infection oto-mastoïdienne,comme c'est fréquemment le cas chez l'enfant.

## O B S E R V A T I O N N° 1

Magalie P.,née le 11.11.1963.

Antécédents personnels

- Grossesse et accouchement normaux.
- Otite droite paracentèsée à l'âge de 2 mois.
- Pas d'antécédent traumatique.
- Juillet 1973 : otite droite ayant duré 3 jours.
- Décembre 1973 : devant un tableau fait de céphalées,de vomissements,de douleurs de la fosse iliaque droite,on fait une appendicectomie.Il n'y avait pas d'hyperleucocytose. Pendant l'hospitalisation,on note une otalgie droite,sans otite.
- Janvier 1974 : maux de tête,vomissements,diarrhée.
- Avril 1974 : ablation des végétations,suivie d'un traitement par Oracilline.
  8 jours après l'intervention : otite droite paracentèsée.
  4 jours plus tard : deuxième paracentèse droite.
- A la suite de cette deuxième paracentèse droite,l'enfant présente céphalées,vomissements,raideur de la nuque,douleurs abdominales,hyperthermie à 40°.Elle est alors hospitalisée au centre hospitalier de Mantes.On pratique un examen clinique complet,un bilan biologique,un fond d'oeil et une ponction lombaire.Les seules anomalies constatées étant une fibrinémie élevée et des ASLO à 700 U.,on conclut à un syndrome post-streptococcique,et l'enfant sort avec un traitement d'Oracilline.

Histoire de la maladie

- Le 24 Mai 1974 : apparition brutale d'une diplopie bilatérale avec céphalées et vomissements.L'examen oculaire pratiqué alors révèle :
  - Oedème papillaire bilatéral très important avec quelques hémorragies striées.
  - Acuité visuelle : 10/10.
  - Champ visuel conservé.

L'enfant est transfèrée à l'hopital des Enfants Malades,dans le service du professeur Mallet.L'examen clinique pratiqué à l'entrée révèle :

- Examen viscéral normal.
- Examen neurologique :
  - Force musculaire normale.
  - Sensibilités superficielle et profonde normales.
  - Tonus normal.
  - Réflexes ostéo-tendineux présents et symétriques.
  - Cutané plantaire en flexion.
- Paires crâniennes :
  - Paralysie du VI droit.
  - Discret ptosis de l'oeil gauche modéré et transitoire.
- Ni trouble cérébelleux,ni trouble vestibulaire.

Les examens complémentaires

- Ponction lombaire : liquide normal.
- Examen ORL : Tympans normaux.Le tympan droit est cicatrisé.
- Fond d'oeil : il confirme la stase papillaire bilatérale.
- Radios de crâne : clichés normaux.Pas de signe de pétrosite.
- Vitesse de sédimentation,numération-formule sanguine et ionogramme sanguin sont normaux.
- Echo-encéphalogramme : symétrique.

- E.E.G.:
  Tracé de fond aigu,riche en rythmes rapides,plus ample et plus aigu à droite.Aplatissement en postérieur gauche,avec bouffées de rythme lent et aigu temporal gauche.
- Artèriographie carotidienne :
  Système artèriel cérébral normal.Pas de signe radiologique en faveur d'une éventuelle thrombophlébite cérébrale.Pas de signe de dilatation ventriculaire.
- Scintigraphie cérébrale :
  Pas d'anomalie du temps précoce,pouvant faire envisager une thrombose veineuse ou un foyer d'oedème cérébral.Scintigraphie normale.

Diagnostic retenu ( après avis du docteur Lyon ):
La coexistence d'un oedème papillaire bilatéral,d'une absence de dilatation ventriculaire à l'artèriographie,et d'antécédents otitiques permet :

- d'éliminer un processus expansif.
- de retenir le diagnostic d'hypertension intracrânienne bénigne post-otitique.

Le traitement reçu ( Prednisone : 40 mg/j.;puis Synacthène retard : 1 injection de 0,5 mg I.M. tous les 5 jours )ont amené la disparition rapide de la paralysie du VI,une amélioration plus lente du fond d'oeil et du tracé électro-encéphalographique.

L'enfant a été suivie règulièrement depuis,et elle va bien.

O B S E R V A T I O N  N° 2

Christophe B.,né le 22.12.1965

Antécédents personnels

- Janvier 1973 : vaccination BCG ( n'a pas subi d'autre vaccination,exceptée la vaccination anti-variolique,en raison de ses poussées de psoriasis ).
- Varicelle et rubéole en 1973.
- L'enfant a été opéré des amygdales et des végétations,et a eu de nombreuses paracentèses.
- Des poussées de psoriasis semblent périodiques,tous les mois environ,s'accompagnant d'odeur acétonique de l'haleine, et,très souvent,d'infection rhino-pharyngée.
- Asthme allergique en cours de désensibilisation.
- Aucun antécédent de traumatisme crânien.

Histoire de la maladie

- Le 20 Avril 1974 : apparition de céphalées frontales violentes, de vomissements,d'un torticolis,sans épisode fébrile net. L'enfant est alors envoyé dans le service de pédiatrie de l'hopital d'Orléans.

Son attitude à l'entrée est caractèristique,avec l'aspect un peu figé,et la tête inclinée vers la droite.
L'examen pratiqué est normal,ne révélant notamment aucun syndrome neurologique.

Examens complémentaires

- Vitesse de sédimentation : 30 - 59.
- Numération - formule sanguine et ionogramme normaux.
- Ponction lombaire : liquide hypertendu,incolore,limpide.Cytologie,bactériologie et chimie normales.
- E.E.G.: tracé globalement perturbé,ralenti,surchargé en éléments lents à prédominance gauche,désynchronisé.En fin d'hyperpnée,tendance à l'hypersynchronisation lente des rythmes postérieurs.Au total,aspect de souffrance cortico-sous corticale généralisée.
- Echo-encéphalogramme : les structures médianes sont en place.
- Gamma-encéphalogramme : dans les limites de la normale.A noter une légère hyperactivité du territoire sylvien droit.
- Le fond d'oeil pratiqué à l'époque était normal.

L'enfant est transféré alors à l'hopital des Enfants Malades, dans le service du professeur Mallet,pour investigations complémentaires.

Le bilan d'entrée est identique à celui effectué à l'hopital d'Orléans,à l'exception du fond d'oeil qui montre une stase papillaire bilatérale très importante,avec hémorragies plus nombreuses à droite qu'à gauche.

L'examen neurologique est toujours rigoureusement normal.

- Radios de crâne : aspect d'hypertension intracrânienne aigue avec distension modérée de la sagittale et nette concavité postérieure du clivus.Ostéosclérose des cellules mastoïdiennes,témoignant d'un processus ancien.

- Macrocéphalie à + 3 D.S.,connue depuis l'âge de six mois.

- Artèriographie bicarotidienne:

Aspect sensiblement normal.

Une artèriographie vertèbrale,faite par voie fémorale, montrera une petite asymètrie de la cérébrale postérieure droite qui semble être un peu déviée,mais sans doute à la limite de la normale,de même que les artères perforantes postérieures,issues de la communicante postérieure, qui ont un aspect légèrement plus abaissé que d'habitude. Enfin,il faut noter quand même,sur l'artèriographie carotidienne,un aspect un peu étiré de la sylvienne droite par rapport à la gauche.

Traitement :

Pendant l'hospitalisation,l'enfant a reçu 10 injections de Synactnène Retard 0,50mg.

Ce traitement a entrainé un rapide retour à la normale du fond d'oeil et de l'électro-encéphalogramme.Il est suivi règulièrement depuis 7 mois,et est actuellement en parfaite santé.Cette évolution permettait de confirmer le diagnostic d'hypertension intracrânienne bénigne post-otitique.

Aucun élément radiologique n'a permis d'affirmer une thrombose du sinus latéral,car les temps veineux des artèriographies visualisent mal les deux côtés.Une angioscintigraphie n'a pas montré d'asymètrie.

## C I R C O N S T A N C E S  D E  S U R V E N U E

L'hypertension intracrânienne bénigne se rencontre dans différentes circonstances pathologiques.

Sa survenue post-otitique se voit presqu'exclusivement dans l'enfance.66% des cas se rencontrent avant 10 ans,et seulement 15% au delà de 20 ans.Dans ces séries,la répartition filles-garçons est 60% - 40%.

Ces otites peuvent être,soit des otites moyennes simples, soit des otites compliquées de mastoïdites.Enfin,dans plus de la moitié des cas,on retrouve des antécédents d'otites à répétitions.

Il s'agit d'otites droites dans plus de 80% des cas : nous reverrons pourquoi lors de la discussion pathogènique.

Les intervalles séparant l'épisode otitique de l'hypertension intracrânienne vont de 1 jour à 52 jours,avec une durée moyenne de 19 jours.

La survenue post-otitique ne représente que 20% environ des causes d'hypertension intracrânienne bénigne.Parmi les circonstances les plus fréquentes et les plus clairement délimitées,nous signalerons les hypertensions intracrâniennes bénignes :

- au cours d'un syndrome infectieux non otitique ( 30% des cas ).

- faisant suite à un traumatisme crânien ( 20% des cas ).

- en cours de corticothérapie ( 10% des cas ): elles interviennent à la suite d'un changement de dose ou de produit.

- au cours d'un traitement par la tétracycline.

- au décours d'une hypervitaminose A,ou d'un déficit en vitamine A.

- dans les suites d'hypoparathyroïdisme idiopathique ou post-opératoire.

Dans près d'un tiers des cas,enfin,l'hypertension intracrânienne bénigne est dite idiopathique.

## E T U D E  C L I N I Q U E

Comme dans nos deux observations,le tableau clinique comporte le plus souvent une céphalée d'apparition brutale,des vomissements,une diplopie,alors que la conscience est parfaitement conservée.

La céphalée est généralement intense et d'apparition brutale.Si elle est très fréquente chez l'adulte ( entre 70 et 80% des cas suivant les séries ),BRADSHAW signale qu'elle peut manquer chez deux enfants sur trois ( 5 ).Sa fréquence ne semble pas plus grande dans les cas relevant d'une étiologie otitique, et c'est souvent elle qui fera découvrir le syndrome d'hypertension intracrânienne.

Les vomissements,que nous retrouvons dans nos deux observations,sont fréquents chez l'enfant ( 56% des cas pour ROSE, 61% pour BRADSHAW,75% pour SAHS,77% pour FOLEY ).Mais,quand ils existent,ils n'ont que rarement l'émission en jet,et le caractère permanent des vomissements secondaires à des lésions expansives intracrâniennes.

La diplopie se retrouve dans 43% à 80% des cas suivant les séries.Pouvant être unilatérale ou bilatérale,elle relève le plus souvent d'une paralysie du moteur oculaire externe,et serait alors secondaire à une thrombo-phlébite du sinus pétreux inférieur. Cependant,des paralysies de la 1Vè paire ont aussi été rapportées. Ces paralysies siègent du même côté que l'otite.Toutefois,Beauvais ( 3 ) rapporte un cas dans lequel la paralysie était controlatérale à l'otite.Cette diplopie serait plus fréquente dans les hypertensions intracrâniennes bénignes post-otitiques ( 80% des cas pour BRADSHAW dans les séries post-otitiques,contre 30% dans les séries relevant d'autres étiologies ).

Les autres signes cliniques que l'on peut rencontrer sont très variables,mais peu fréquents : dysesthésies,fièvre,convulsions,irritabilité,somnolence,nystagmus.Un cas d'augmentation du périmètre crânien a été signalé par BRADSHAW ( 5 ).

Mais,rien ne prouve que leur association ne soit pas fortuite.Ainsi,la survenue des convulsions serait liée,soit à une comitialité préexistante,soit à une hyperpyrexie,soit à l'extension d'une thrombose durale aux veines cérébrales.

Dans tous les cas,il n'y a aucun signe de focalisation.

L'oedème papillaire est si constant qu'il fait maintenant partie intégrante de la définition.C'est même parfois lui qui peut révéler le trouble ( comme dans notre observation n°2 ),puisque,comme on l'a vu,céphalées,vomissements et diplopie manquent souvent.Il est la plupart du temps d'importance moyenne,entre 2 et 3 dioptries,mais des oedèmes papillaires atteignant 6 dioptries ont été décrits.

Comme dans nos deux cas,des hémorragies striées,en flammèches,sont associées dans 33% des cas pour FOLEY ( 11 ),40% pour JACOBSON ( 19 ),et 50% pour ROSE et MATSON ( 37 );ces hémorragies, qui sont bilatérales,peuvent prédominer d'un côté.

D'autres troubles de la vision se rencontrent plus rarement : diminution de l'acuité visuelle ( 30% des cas pour FOLEY et pour MAISEL ),vision trouble,sensations colorées,rétrécissement des champs visuels,élargissement de la tache aveugle.

Des cas d'atrophie optique secondaire,avec cécité,sont retrouvés,et ils constituent le principal risque évolutif de cette hypertension.C'est cette altération de la vision qui constituera

une des indications principales du traitement symptomatique qui pourra aller,exceptionnellement,jusqu'à la décompression chirurgicale.

L'état de conscience est toujours normal,en dehors des troubles du caractère cités plus haut.

## EXAMENS PARACLINIQUES

Le liquide céphalo-rachidien,ramené,soit par ponction lombaire,soit pendant la ventriculographie,est hypertendu dans la quasi-totalité des cas,quelle que soit l'étiologie en cause.La pression a été mesurée en position couchée par certains auteurs.

Sur 95 mesures rapportées dans la littérature,on la trouve supérieure à la normale ( N = 7 à 20 cm.d'eau ) dans 87 cas,dépassant 30 cm.dans 52 cas,et au delà de 50 cm.dans 16 cas.

Quant à la composition du liquide céphalo-rachidien,elle est normale dans tous les cas,tant sur le plan cytologique que sur le plan biochimique.

L'électro-encéphalogramme est normal dans 40% des cas, ( alors qu'il est plus fréquemment perturbé dans les hypertensions intracrâniennes bénignes relevant d'une autre cause,notamment en cours de corticothérapie,où près de 80% des malades ont un tracé anormal ).Lorsque ces perturbations existent,on observe un aspect de dysrythmie généralisée,avec ondes lentes diffuses,sans anomalie paroxystique,ni signe de souffrance cérébrale en foyer.

Et cet électro-encéphalogramme normal ou subnormal est un élément rassurant,contrastant avec cet inquiétant tableau clinique.

Les radiographies du crâne sont normales dans environ la moitié des cas.Les anomalies qui peuvent être rencontrées sont,par ordre de fréquence décroissante ( JACOBSON et SHAPIRO ) :

- une déminéralisation de la selle turcique ( 68 des cas ).
- un amincissement du dos de la selle turcique ( 50% des cas ).
- des impressions digitiformes ( 22% des cas ).
- une disjonction des sutures ( 11% des cas ).
- un élargissement de la fosse pituitaire.

L'aspect des ventricules a été étudié par pneumo-encéphalographie par de nombreux auteurs.Dans la totalité des cas,les ventricules sont symétriques,avec libre communication,et c'est là un élément essentiel pour pouvoir porter le diagnostic d'hypertension intracrânienne bénigne.

Quant à la taille de ces ventricules,elle est appréciée de façon discordante.Ces ventricules seraient de taille normale dans 33% ( JACOBSON et SHAPIRO ) à 100% des cas ( BELLER ).Dans les autres cas,ils sont trouvés trop petits.Toutefois,BRADSHAW signale 9 cas dans lesquels les ventricules sont dilatés après six semaines d'évolution de l'hypertension ( 5 ).

Des angiographies ont également été pratiquées,ne serait-ce que parce que,bien souvent,on redoute une lésion expansive.

Leur principal intérêt est parfois d'objectiver,outre l'absence de lésion expansive visible,une lésion du système veineux intracrânien,dont on reverra l'intérêt dans la discussion pathogènique.

## E V O L U T I O N

Elle est presque constamment favorable sur le plan général,et cela dans un délai très variable.

Des périodes symptomatiques allant de 1 jour ( ROSE ) à 12 mois ( SAHS et JOYNT ) ont été décrites.Dans chaque série,les durées moyennes des périodes pendant lesquelles persistent les signes cliniques et paracliniques vont de 10 jours à 3 mois.

La disparition des symptômes se fait en quelques jours à quelques semaines pour les céphalées et les vomissements.La diplopie est plus lente à régresser,et le retour à la normale du fond d'oeil demande plusieurs mois.

C'est pourquoi ces enfants devront être soumis à une surveillance ophtalmologique et électro-encéphalographique pendant plusieurs mois après la disparition des signes cliniques.

Les seules évolutions graves sont constituées par une atrophie optique,pouvant aller jusqu'à la cécité,secondaire à l'hypertension et à la stase papillaire ( FOLEY - BRADSHAW ).

C'est ce risque qui constituera la principale indication du traitement symptomatique,dont les effets ne sont d'ailleurs pas toujours spectaculaires.

## D I A G N O S T I C  D I F F E R E N T I E L

Il cherchera d'abord à éliminer les autres complications

des otites moyennes,mais aussi les autres lésions intracrâniennes qui provoquent une hypertension.

Parmi les complications des otites,on recherchera :

- la méningite purulente,mais il n'y a pas ici de signe d'irritation méningée,et le liquide céphalo-rachidien est normal.

- l'abcès du cerveau,mais manquent les crises convulsives,les troubles de la motricité et de la sensibilité.Il n'y a ni pléïocytose,ni élévation du taux d'albumine dans le liquide céphalo-rachidien.

Les lésions expansives intracrâniennes seront aussi suspectées,mais on ne retrouve ni signe de focalisation,ni trouble de la conscience.

Quoiqu'il en soit,on a vu que,dans tous les cas douteux, on aura facilement recours aux examens complémentaires : artériographie,ventriculographie,scintigraphie.C'est leur absence d'anomalie qui permettra,avec la constatation d'une évolution spontanément régressive,de porter le diagnostic d'hypertension intracrânienne bénigne.

## T R A I T E M E N T

Ce traitement comporte un volet médical et un volet chirurgical.Il visera,d'une part à soulager l'enfant,d'autre part à réduire l'hypertension intracrânienne qui peut entrainer une atrophie secondaire du nerf optique.

Le traitement médical s'intéressera tout d'abord à la lésion otitique primitive : antibiothérapie,paracentèses,voire mastoïdectomie.

Pour lutter contre l'hypertension intracrânienne,on pourra utiliser :

- les ponctions lombaires quotidiennes et abondantes,mais leur efficacité est contestée.

- certains font une cure de diurèse,avec restriction sodée,par l'acétazolamide.En fait,si celui-ci semble réduire le débit de formation du liquide céphalo-rachidien,il ne parait pas abaisser de façon significative sa pression ( CUTLER ).

- les corticoïdes et le Synacthène ont également été utilisés,mais il ne s'agit là encore que d'un traitement symptomatique.

Quant au traitement chirurgical,il aura recours à la décompression temporale et à la pose de valves.

Ses indications sont exceptionnelles : il sera réservé aux cas où la pression du liquide céphalo-rachidien reste supérieure à 30 cm d'eau après 2 ou 3 ponctions lombaires,ou lorsqu'apparaissent des signes d'altération importante de la vision.

C'est donc surtout une surveillance ophtalmologique rigoureuse qui importera,et qui permettra une "expectative armée".

## MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Le crâne étant une boîte rigide contenant l'encéphale, le liquide céphalo-rachidien et le système vasculaire, trois mécanismes peuvent expliquer une hypertension intracrânienne :

- soit augmentation du volume de l'encéphale par une lésion expansive intracrânienne, ou par un oedème cérébral.

- soit accroissement du débit de sécrétion du liquide céphalo-rachidien.

- soit trouble vasculaire : une dilatation artérielle active, ou une obstruction en un point quelconque du réseau veineux, constituent toutes deux un obstacle à sa résorption.

Le liquide céphalo-rachidien se résorbe en effet en partie au niveau des granulations de Pacchioni : Ce sont de petites masses, en forme de bourgeons villeux, groupées en amas d'étendues variables, qui se développent au voisinage des sinus, et, particulièrement, du sinus longitudinal supérieur.

Pour une autre part, il se résorbe au niveau du rachis, dans les gaines péri-veineuses, et dans les ganglions juxta-vertébraux. C'est ce qui explique que certaines atteintes veineuses extra-cérébrales puissent être à l'origine de tableaux d'hypertension intracrânienne bénigne.

Dans le cas qui nous intéresse ici, la démarche diagnostique nous aura conduit, à l'aide des examens complémentaires, à éliminer toute augmentation du volume cérébral.

C'est donc l'hypothèse d'une atteinte veineuse par thrombose d'un sinus crânien qui est la plus tentante.Elle concorderait avec l'aspect presque normal du système ventriculaire observé dans tous les cas.

Elle n'en demeure pas moins souvent très difficile,voire impossible à affirmer.Divers arguments plaident cependant en sa faveur.

Sur le plan expérimental tout d'abord :

- SUGARBAKER et WILEY ( 40 ) ont montré que la ligature bilatérale des veines jugulaires peut entraîner un oedème papillaire,des céphalées,une diplopie et une hyperpression du liquide céphalo-rachidien.

- la ligature,ou la résection,du sinus longitudinal supérieur à sa partie postérieure a pu réaliser des tableaux analogues.

- BRADSHAW ( 5 ) signale qu'expérimentalement une obstruction du système jugulaire peut entraîner un oedème cérébral et augmenter la sécrétion du liquide céphalo-rachidien.

Sur le plan des constatations cliniques :

- SYMONDS ( 41 ) cite le cas d'une jeune femme,présentant une hypertension intracrânienne bénigne post-otitique,morte à la suite d'une ponction lombaire.La nécropsie avait montré une thrombose du sinus latéral qui s'étendait en haut vers l'extrêmité postérieure du sinus longitudinal supérieur ,et,en bas,dans la veine jugulaire,jusqu'à sa jonction avec la veine faciale commune.

- PENNYBACKER ( 33 ) rapporte un oedème papillaire survenu à la suite d'une tumeur thymique.L'autopsie avait révélé que la tumeur comprimait la veine innominée gauche,et,à partir de là,une thrombose s'étendait en haut vers la jugulaire,jusqu'aux grands sinus veineux.

- lors de la trépanation de certaines hypertensions intracrâniennes bénignes,JACOBSON ( 19 ) et ROSE ( 37 ) ont observé

des espaces sous-arachnoïdiens élargis et distendus par de grandes quantités de liquide céphalo-rachidien,ce que pourrait expliquer un obstacle à sa résorption.

Les preuves directes de cette thrombose ne sont que très rarement obtenues.

RAY et DUNBAR ( 35 ) ont montré que,sur 24 sinusographies sagittales qu'ils avaient pratiquées,14 étaient normales,et ils n'avaient pu objectiver un obstacle que dans 10 cas.

KINAL et JAEGER ( 22 ) rapportent deux cas d'obstruction du sinus latéral droit,vues à la sinusographie,siègeant à 2 et 3 cm du pressoir d'Hérophile.

BRADSHAW ( 5 ) a effectué 4 sinusographies chez ses patients,et,dans 2 cas,elles ont montré une obstruction totale des sinus latéraux.

Il semble bien que ce soit à la sinusographie directe que l'on obtienne les images de meilleure qualité.

A l'artériographie carotidienne,GREER ( 16 ) rapporte deux cas dans lesquels il a pu mettre en évidence une obstruction des sinus latéraux.Mais,nombreuses sont les observations où,comme dans les nôtres,on ne peut faire apparaître aucune thrombose.

Deux restrictions peuvent être apportées à ces jugements. D'une part,le temps veineux de l'artériographie est de lecture difficile.D'autre part,il est possible que la thrombose murale d'un sinus longitudinal puisse réduire suffisamment son calibre pour entraîner un trouble de la résorption.du liquide céphalo-rachidien, mais insuffisamment pour que cette réduction de calibre soit radiologiquement visible.

Enfin,dans certains cas,une intervention chirurgicale sur la mastoïde a permis de voir directement le sinus latéral.Si,dans de nombreuses séries,il apparait normal,GREER ( 15 ) signale que, sur 11 interventions qu'il a pratiquées,il a observé des lésions dans 100% des cas,soit sous forme de compression extrinsèque par des débris nécrotiques,soit sous forme de thrombose véritable.

Le test de compression unilatérale de Tobey et Ayer a été trouvé positif par certains auteurs : la compression de la veine jugulaire,du côté suspecté de thrombose,lors de la ponction lombaire, ne donne pas d'élévation de la pression du liquide céphalo-rachidien,alors que,du côté sain,elle provoque cette élévation ( RAYNAUD, BELLER,KINAL ).C'est en faveur d'un obstacle sur le trajet veineux, mais cela n'est pas une preuve de la thrombose.

Certains arguments indirects sont moins probants,mais ils ont quand même une valeur d'appoint.Nous allons maintenant les évoquer.

L'évolution rapidement et spontanément favorable de l'hypertension intracrânienne peut s'expliquer par la reprise rapide d'un drainage veineux normal,soit par reperméabilisation de la thrombose,soit par développement d'une circulation de suppléance ( DAVIDOFF,ZUIDEMA ).

On observe dans un petit nombre de cas une évolution en deux temps qui est très compatible avec l'extension d'une thrombose. Tout d'abord,l'hypertension intracrânienne est isolée,correspondant à la thrombose d'un gros sinus.Ce n'est que dans un deuxième temps qu'apparaissent des signes traduisant l'extension de la thrombose aux veines cérébrales ( BRADSHAW,KINAL ): crises convulsives,troubles de la conscience.Si de tels épisodes sortent du cadre clinique de notre propos,ils n'en sont pas moins intéressants sur le plan physiopathologique.

Il est donc fort probable que si ces thromboses des sinus latéraux ne sont pas les seuls mécanismes en cause,elles jouent cependant un rôle important.

Reste à voir comment peut se faire la propagation de l'infection otitique ou mastoïdienne au sinus latéral.

Cette explication est purement anatomique.En effet,à l'extrèmité postérieure du rocher,le sinus latéral se coude et descend obliquement en bas,en dedans et en avant dans la gouttière creusée sur la face endocrânienne de la partie mastoïdienne du temporal.Le sinus latéral est donc,à ce niveau,en contact direct avec l'antre mastoïdien.

D'autre part,il existe une grande disproportion entre la fréquence des thromboses sinusiennes et celle des hypertensions intracrâniennes bénignes post-otitiques.

Là encore,l'explication se trouve dans l'étude anatomique. La majorité du sang cérébral se draîne par le sinus longitudinal supérieur qui se jette dans le pressoir d'Hérophile,en même temps que le sinus droit,qui fait suite au sinus longitudinal inférieur. Du pressoir,partent les deux sinus latéraux droit et gauche,qui drainent donc la plus grande partie du sang veineux intracrânien jusque dans les veines jugulaires internes.

Dans 39% des cas ( GREER ),le sinus longitudinal supérieur se draine presqu'exclusivement dans le sinus latéral droit.La disposition inverse ne se rencontre que dans 13% des cas.

Il existe donc,au niveau du pressoir d'Hérophile,une communication entre les systèmes sinus longitudinal supérieur-sinus latéral droit et sinus droit-sinus latéral gauche.

Pour qu'une obstruction complète puisse se développer, il faudra donc que (ROSE et MATSON )

- la thrombose intéresse le confluent des sinus,ou intéresse le sinus prédominant.

- il existe une variation anatomique,telle une absence de communication entre les deux systèmes,au niveau du pressoir d'Hérophile.

- il y ait une absence complète d'un sinus latéral.

BAILEY ( 1 ),NIELSEN et COURVILLE ( 30 ) ont retrouvé une extension d'une thrombose du sinus latéral à la partie postérieur du sinus sagittal dans 15% des cas.

La prédominance droite de l'affection otitique causale s'explique donc par la prédominance très fréquente du sinus latéral droit sur le plan de la vascularisation.

Il est enfin des cas ou aucun argument ne plaide en faveur de la thrombose,et d'autres où la thrombose n'est probablement pas le seul mécanisme en cause.

Certains auteurs ( FOLEY ) attribuent un rôle à un oedème cérébral associé.En sa faveur,la prolongation anormale de certains épisodes d'hypertension intracrânienne.D'autre part,SAHS ( 39 ) a montré l'existence d'un oedème cérébral extra et intracellulaire sur des biopsies effectuées chez 10 patients au cours d'interventions neurochirurgicales décompressives.

Ces faits peuvent expliquer la constatation de ventricules petits lors des explorations gazeuses,certaines altérations électro-encéphalographiques modérées,mais diffuses,et enfin l'observation parfois rapportée d'un cerveau venant saillir à travers le trou de trépan.Mais la conservation de la conscience plaiderait alors en faveur d'un oedème cérébral d'intensité modérée.

Des tests d'exploration physiopathologique du liquide céphalo-rachidien ont été proposés.C'est le cas du test de perfusion intrathècale de RAYNAUD (inspiré du test de HUSSEY et KATZMAN ).Il étudie les variations de la pression du liquide céphalo-rachidien, en réponse à une perfusion intrarachidienne à débit constant de sérum physiologique.

Ce test,pratiqué chez deux malades atteints d'hypertension intracrânienne bénigne,a montré une valeur trop élevée de la pression basale,et une résistance accrue à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

En conclusion,la thrombose d'un sinus latéral,pouvant se propager au pressoir d'Hérophile,reste,même si elle est souvent difficile à objectiver,le mécanisme qui doit jouer le rôle le plus important dans le déclenchement des hypertensions intracrâniennes bénignes.D'autres mécanismes sont évoqués comme étant secondaires.Ils interviendraient surtout dans les hypertensions non otitiques.Nous allons maintenant les passer rapidement en revue,avec chacune des autres étiologies.

- Les hypertensions intracrâniennes bénignes survenant la suite d'infections non otitiques : angines,sinusites,infections respiratoires supérieures,rougeole,rubéole,exanthème subit,mononucléose infectieuse,poliomyélite.Certains ( FOLEY,ROSE ) pensent qu'il y aurait d'abord une thrombose des veines satellites du foyer infectieux,qui s'étendraient ensuite,par propagation rétrograde,à la veine jugulaire interne.D'autres ( SAHS,Mc ALPINE ) évoqueraient un mécanisme "allergique".

- Des tableaux d'hypertension intracrânienne bénigne consécutive à l'administration de tétracycline ont été observés : l'oe-

dème papillaire apparait quelques heures après l'administration du médicament,mais aucune cause n'est retrouvée ( O'DOHERTY,FIELDS ).

- Des hypertensions secondaires à l'administration de vitamine A à hautes doses ont été décrites par Julien Marie.La vitamine A pourrait avoir une action directe sur la fonction sécrétrice des plexus choroïdes.

- De tels syndromes survenant en cours de corticothérapie prolongées ont été rapportés par de nombreux auteurs ( DEES,GREER, WALKER,ROYER ...).L'oedème papillaire apparaitrait,soit à la suite d'une infection intercurrente,soit après un arrêt trop brutal du traitement,soit après un changement de produit ou de dose.On peut en rapprocher certaines observations faites au cours de maladies d'Addison ( JACOBSON et SHAPIRO ).

Le tableau clinique est celui décrit plus haut.De plus, les électrolytes sanguins sont normaux,mais,le plus souvent,le taux des stéroïdes urinaires est un peu abaissé.

Le mécanisme en cause serait une insuffisance surrènale, consécutive a l'arrêt ou à la diminution de la corticothérapie,qui entrainerait un certain degré d'oedème cérébral ( Par explorations isotopiques,GREER a montré qu'il existe alors une modification de la perméabilité cellulaire.avec sortie du potassium non échangeable ).

- Les hypertensions intracrâniennes post-traumatiques ne seront retenues comme bénignes qu'après avoir éliminé l'éventualité d'un hématome sous ou extra-dural,d'un hématome intra-cérébral,d'une hémorragie méningée.

Le traumatisme est le plus souvent léger,pariéto-occipital;un trait de fracture est retrouvé à la radio dans 66% des cas, intéressant fréquemment le trajet d'un sinus dural.

Une thrombose partielle ou totale d'un des principaux sinus crâniens est objectivée par KINAL ( 22 ) dans 75% de ses observations.

La paroi du sinus longitudinal supérieur contient de petits sinusoïdes.Ils peuvent être très facilement contus,soit indirectement par le traumatisme,soit directement par une esquille osseuse.C'est cette lésion qui provoquerait la thrombose du sinus.

Enfin,environ un tiers des cas d'hypertension intracrânienne bénigne n'a aucune cause retrouvée.Ces hypertensions sont dites idiopathiques.On les rencontre surtout chez l'adulte,et dans le sexe féminin.Certains "facteurs de risque" sont cependant soupçonnés : obèsité,troubles menstruels,période pubertaire,grossesse avortement.

# C O N C L U S I O N S

L'hypertension intracrânienne bénigne est une complication rare,mais intéressante à connaître,des otites moyennes.

Elle se présente sous l'aspect d'un tableau clinique survenant quelques semaines après un ou plusieurs épisodes d'otite moyenne,voire après une mastoïdite.Il est fait de céphalées,et de vomissements d'apparition brutale,mais qui n'ont que rarement l'intensité des vomissements rencontrés dans les lésions expansives intracrâniennes.Une diplopie leur est fréquemment associée.

Le seul fait constant,qui est aussi le plus alarmant,est la constatation,à l'examen du fond d'oeil,d'un oedème papillaire bilatéral,généralement important.

A côté de cela,quelques éléments rassurants : il n'y a ni trouble de la conscience,ni signe neurologique ou électro-encéphalographique de focalisation.

De plus,la ponction lombaire,si elle ramène un liquide céphalo-rachidien hypertendu,révèle que sa composition,tant cytologique que biochimique,est normale.

Les premiers diagnostics qui viennent à l'esprit étant un abcès du cerveau ou une tumeur cérébrale,on pratiquera des explorations artériographiques,voire pneumoencéphalographiques ou neurochirurgicales,qui ne montreront aucune anomalie importante,permettant d'envisager alors une hypertension intracrânienne bénigne post-otitique.

L'évolution,enfin,achèvera de rassurer car elle est,en règle,spontanément régressive.Le traitement est donc très réduit, à condition d'exercer une surveillance ophtalmologique très serrée : en effet,les seules complications connues sont constituées par des atrophies du nerf optique secondaires à la stase.

Le mécanisme physiopathologique de ce syndrome ne peut être encore parfaitement déterminé.Il est probable que le rôle le plus important soit joué par une thrombose veineuse siègeant dans un sinus crânien,et créant un obstacle à la résorption du liquide céphalo-rachidien.Mais,il existe aussi,souvent,un certain degré d'oedème cérébral associé.

Il n'est pas impossible que d'autres facteurs,encore mal connus,jouent également un rôle.

Vu, le Président de Thèse

Monsieur le Professeur

R.MALLET

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine
NECKER-ENFANTS-MALADES

Monsieur le Professeur

H.JEROME

Vu et Permis d'imprimer

Le Président de l'Université

RENE-DESCARTES

Monsieur le Professeur

J.FREZAL

# B I B L I O G R A P H I E

1. BAILEY O.T. and HASS G.M.
Dural sinus thrombosis in early life : recovery from acute thrombosis of the superior longitudinal sinus and its relation to certain acquired cerebral lesions in childhood.
Brain. 1937.60.293.

2. BASS M. and FISCH G.
Increased intracranial pressure with bulging fontanel : a symptom of vitamin A deficiency in infants.
Neurology (Minneap.) 1961.11.1093.

3. BEAUVAIS P.
A propos d'un cas d'hypertension intracrânienne bénigne post-otitique.
Journ.Paris.Pédiat. 1968.9.

4. BELLER A.J.
Benign post-traumatic intracranial hypertension.
J.Neurol.Neurosurg.Psych. 1964.27.149.

5. BRADSHAW P.
Benign intracranial hypertension.
J.Neurol.Neurosurg.Psych. 1956.19.28.

6. CUTLER R.W.P.,PAGE L.,GALICICH J.and WATTERS G.V.
Formation and absorption of cerebrospinal fluid in man.
Brain. 1968.91.707.

7. DAVIDOFF L.M.
Pseudotumor cerebri.Benign intracranial hypertension.
Neurology. 1956.6.605.

8. DEES S.C. and Mc KAY E.W.Jr.
Occurence of pseudotumor cerebri ( Benign intracranial hypertension ) during treatment of children with asthma by adrenal steroids.
Pediatrics. 1959.23.1143.

9. FELDMAN M.H. and SCHLEZINGER N.S.
Benign intracranial hypertension associated with hypervitaminosis A.
Arch.of Neurology 1970.22.1.

10. FIELDS J.P.
Bulging fontanel : a complication of tetracycline therapy in infants.
J.Pediat. 1961.58.74.

11. FOLEY J.
Benign forms of intracranial hypertension : "Toxic" and "otitic" hydrocephalus.
Brain. 1955.78.1.

12. GODENECHE P.
Etude d'un test manomètrique de résorption du liquide céphalo-rachidien (perfusion intra-thècale à débit constant
Thèse - Clermont-Ferrand. 10 Avril 1972.

13. GREER M.
Benign intracranial hypertension.II : Following corticosteroid therapy.
Neurology (Minneap.) 1963.13.439.

14. GREER M.
Benign intracranial hypertension.V : Menstrual dysfunction.
Neurology (Minneap.) 1964.14.668.

15. GREER M.
Benign intracranial hypertension.VI : Obesity.
Neurology (Minneap.) 1965.15.382.

16. GREER M. and BERK L.S.
Lateral sinus obstruction and mastoiditis.
Pediatrics. 1963.31.840.

17. GURAN P.,MORIETTE G. et BLANC A.
Hypertension intracrânienne aigue et transitoire chez une enfant de 9 ans traitée par l'acide nalidixique.
Arch.Franç.Pédiat. 1972.29.1107.

18. HUSSEY F.,SCHANZER B. and KATZMAN R.
A simple constant infusion manometric test for measurement of CSF absorption. II. Clinical studies.
Neurology. 1970.20.665.

19. JACOBSON H.G. and SHAPIRO J.H.
Pseudotumor cerebri.
Radiology. 1964.82.202.

20. JEFFERSON A.
Clinical correlation between encephalopathy and papilledema in Addison's disease.
J.Neurol.Neurosurg.Psych. 1956.19.21.

21. KATZMAN R.and HUSSEY F.
A simple constant infusion manometric test for measurement of CSF absorption. 1.Rationale and method.
Neurology. 1970.20.534.

22. KINAL M.E. and JAEGER R.M.
Thrombophlebitis of dural veinous sinuses following otitis media.
J.Neurosurg. 1960.17.81.

23. Mc ALPINE D.
Toxic hydrocephalus.
Brain. 1931.54.55.

24. MAISEL J.E. and CAPLAN J.
Pseudotumor cerebri. Benign intracranial hypertension.
J.Pediat. 1958.52.441.

25. MARIE J.,SEE G. et SAUVANT R.
Hypervitaminose A aigue du nourrisson : sa traduction clinique par une hydrocéphalie aigue avec saillie considérable de la fontanelle.Etude clinique,biologique et expérimentale.
Sem.Hopit.Paris. Ann.Pédiat. 1955.31.251.

26. MARTIN J.P.
Signs of obstruction of superior longitudinal sinus following closed head injuries ( traumatic hydrocephalus ).
Brit.Med.J. 1955.2.467.

27. MILLICHAP J.G.
Benign intracranial hypertension and otitic hydrocephalus.
Pediatrics. 1959.23.257.

28. MOORE T.B.
Pseudotumor cerebri.
Pediatrics. 1957.19.266.

29. NEVILLE B.G.R. and WILSON J.
Benign intracranial hypertension following corticosteroid withdrawal in childhood.
Brit.Medic.J. 1970.3.554.

30. NIELSEN J.M. and COURVILLE C.B.
Pseudo-abcess of the brain : intracranial disease during otitis media simulating encephalic abcess.
Ann.Otol. (St Louis). 1934.43.972.

31. O'DOHERTY N.J.
Acute benign intracranial hypertension in an infant receiving tetracycline.
Develop.Med.Child.Neurol. (London). 1965.7.677.

32. PALMER R.F., SEARLES H. and BOLDREY E.B.
Papilledema and hypoparathyroidism simulating brain tumor.
J.Neurosurg. 1959.16.378.

33. PENNYBACKER J.
Trans.Ophtalm.Soc. 1943.63.333.

34. QUINCKE H.
Ueber meningitis serosa.
Samml.Klin.Vortr. 1893.67.655.

35. RAY B.S. and DUNBAR H.S.
Thrombosis of dural veinous sinuses as a cause of "pseudotumor cerebri".
Ann.Surg. 1951.134.376.

36. RAYNAUD E.J., JANNY P., MALPUECH G., CHABANNES J. et GODENECHE P.
Hypertension intracrânienne bénigne post-otitique par thrombose du sinus latéral.
Arch.Franç.Pédiat. 1973.30.423.

37. ROSE A. and MATSON D.
Benign intracranial hypertension in children.
Pediatrics. 1967.39.227.

38. ROYER P.
Hypertension intracrânienne curable au cours et au décours des corticothérapies très prolongées chez l'enfant.
Sem.Thér. 1962.38.221.

39. SAHS A.L. and JOYNT R.J.
Brain swelling of unknown cause.
Neurology (Minneap.). 1956.6.791.

40. SUGARBAKER E.D. and WILEY H.M.
Intracranial-pressure studies incident to resection of the internal jugular veins.
Cancer. 1951.4.242.

41. SYMONDS C.P.
Otitic hydrocephalus.
Brain. 1931.54.55.

42. WALKER A.A. and ADAMKIEWICZ J.J.
Pseudotumor cerebri associated with prolonged corticosteroid therapy.
J.Amer.Med.Assoc. 1964. 186.779.

43. ZUIDEMA G.D. and COHEN S.J.
Pseudotumor cerebri.
J.Neurosurg. 1954.11.433.